

Stratégie d'exploration neurophysiologique de la myasthénie

La mise en évidence d'altérations de la transmission neuromusculaire est un élément clé dans le diagnostic de la myasthénie. Deux paramètres électrophysiologiques permettent de documenter le trouble de la transmission neuromusculaire : le décrement lors de la stimulation nerveuse répétitive (SNR) à 3 Hz et le *jitter* par l'électromyographie en fibre unique (FUEMG).

La FUEMG est plus sensible que la SNR (1, 2). En effet, la mise en évidence d'un décrement par SNR demande qu'un nombre suffisant de jonctions neuromusculaires (JNM) soient bloquées, c'est-à-dire que l'altération de la transmission neuromusculaire soit déjà marquée, alors qu'une atteinte moins importante, entraînant simplement un retard de la transmission, peut être détectée par la FUEMG sous la forme d'une augmentation du *jitter* (figures 1 et 2, page suivante) [3]. La stratégie d'exploration des troubles de la transmission neuromusculaire se pose donc en des termes différents selon qu'on peut ou non avoir recours à la FUEMG.

Sans recours à la FUEMG

La FUEMG n'est pas disponible, loin s'en faut, dans tous les laboratoires de neurophysiologie clinique. Les raisons en sont multiples : difficulté de la technique, caractère invasif, manque de spécificité des anomalies enregistrées, coût des aiguilles de fibre unique non disponibles.

Dans ce cas, l'étude de la transmission neuromusculaire repose uniquement sur la recherche de décrets par SNR à 3 Hz. Il faut savoir mettre en œuvre la technique de façon indolore et sur une variété de couples nerfs-muscles si on veut l'utiliser largement et en accroître la sensibilité diagnostique. La recherche de décrets doit se faire avant tout sur les muscles cliniquement symptomatiques et sur les muscles proximaux, ce qui amène en pratique à explorer, au moins du côté symptomatique et parfois de façon bilatérale, les couples fibulaire-tibialis anterior, radial-anconeus, spinal-trapezus et facial-nasalis ou orbicularis oculi, soit, au total, 8 couples nerfs-muscles, auxquels il faut ajouter les muscles du plancher buccal en cas de troubles de la phonation ou de la déglutition, et les couples médian-abductor pollicis brevis ou ulnaire-abductor digiti minimi (ADM) en cas d'atteinte des mains. Un décrement est considéré comme significatif si l'image montre une chute progressive de l'amplitude et de la surface des potentiels moteurs au cours du train de chocs, atteignant un maximum d'au moins 10 % au quatrième ou au cinquième potentiel (figure 3, page suivante) [3].

La technique de SNR a longtemps été réputée peu sensible, mais sur la base d'études portant essentiellement sur le couple ulnaire-ADM, rarement touché par la myasthénie. Diverses manœuvres de sensibilisation de la SNR ont été proposées (contraction musculaire volontaire préalable, ischémie, etc.). S'il arrive que ces manœuvres accentuent un décrement, il est bien plus utile pour augmenter la sensibilité de la SNR d'accroître le nombre de couples nerfs-muscles étudiés (3).

*Service de médecine physique et de l'appareil locomoteur, CHU Sart-Tilman, Liège, Belgique.

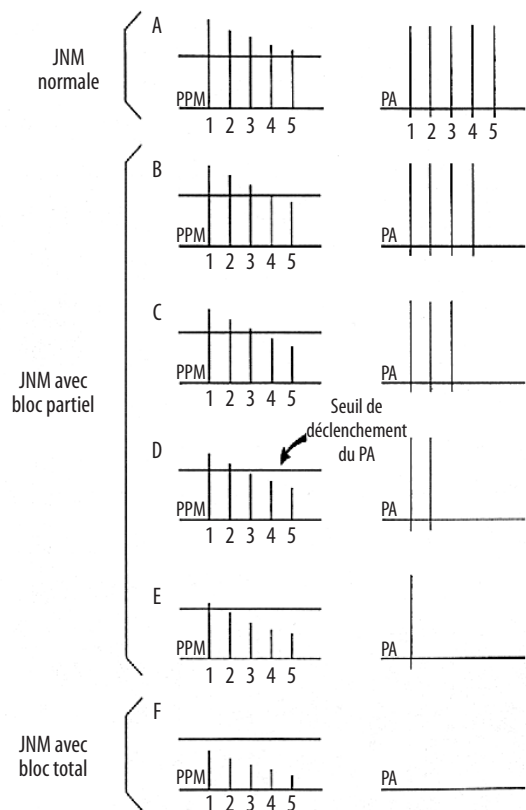


Figure 1. Stimulation nerveuse répétitive d'une JNM isolée.

A. JNM normale : la SNR est responsable d'un décrétement physiologique du potentiel de plaque motrice (PPM) en raison d'une diminution progressive du nombre de vésicules d'acétylcholine immédiatement disponibles (dépression synaptique). Pour les 5 stimuli, le seuil de déclenchement du potentiel d'action de la fibre musculaire (PA) est néanmoins atteint, et il en résulte 5 PA.

B-E. JNM avec bloc partiel : plus le nombre de récepteurs à l'acétylcholine fonctionnels est réduit et moins souvent le PPM atteint le seuil de déclenchement du PA ; il en résulte 4, 3, 2 ou 1 PA sur 5 stimuli.

F. JNM avec bloc total : le PPM n'atteint jamais le seuil de déclenchement du PA, et il en résulte 0 PA sur 5 stimuli.

Au sein d'un muscle myasthénique, la combinaison des situations A à F explique la survenue d'un décrétement pathologique lors de la SNR à 3 Hz. Plus la situation F est fréquente et plus la taille du potentiel global musculaire, lors du premier stimulus, est petite (5).

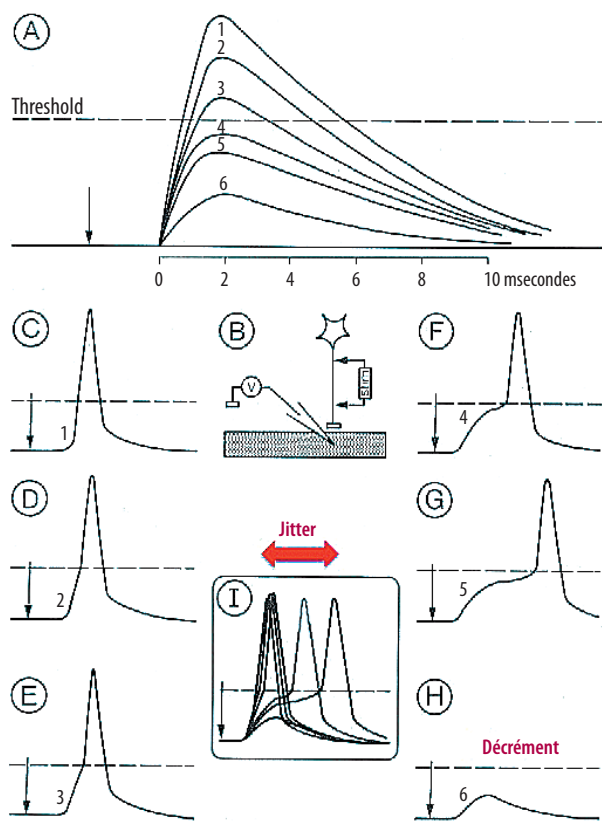


Figure 2. Effet, sur la JNM, d'une augmentation de la concentration en curare (stimulation nerveuse et enregistrement par microélectrode au niveau de la plaque motrice).

A. Potentiel de plaque motrice (PPM) [sans interférence avec les potentiels d'action musculaire par adjonction de tétrodontoxine].

1. PPM normal ; **2-6.** Réduction d'amplitude du PPM par la concentration croissante de curare ; **2-3.** PPM dépassant le seuil de déclenchement du potentiel d'action musculaire (PA) ; **4-6.** PPM inférieur au seuil de déclenchement du PA.

B. Schéma du dispositif expérimental.

C-H. Potentiel de fibre musculaire (sans tétrodontoxine). **C1.** Potentiel normal ; **D2-G5.** La réduction d'amplitude du PPM s'accompagne d'une réduction de la pente du prépotentiel musculaire et, donc, d'un retard de l'atteinte du seuil de déclenchement du PA, se traduisant par le *jitter* en électromyographie de fibre unique (**I**). **F4-G5.** Le seuil de déclenchement du PA est atteint grâce à l'effet capacité de la membrane musculaire. **H6.** Le seuil de déclenchement du PA n'est pas atteint, ce qui entraîne un blocage de la transmission synaptique qui peut se traduire par un décrétement pathologique lors de la stimulation nerveuse répétitive (5).

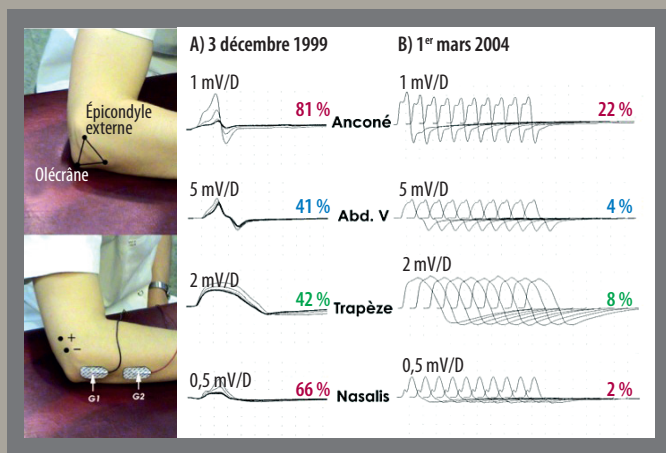


Figure 3. Résultats de la stimulation nerveuse répétitive chez une patiente myasthénique (à droite).

Décréments des potentiels d'action musculaire globaux (PAMG) enregistrés lors de l'application de trains de 10 chocs à intensité supramaximale (150 % de l'intensité pour laquelle l'amplitude de la réponse motrice n'augmente plus), à la fréquence de 3 Hz, sur le trajet des nerfs radial, ulnaire, spinal et facial. Les décréments sont calculés d'après le rapport (pourcentage) des surfaces du pic négatif initial des quatrième et premier PAMG.

A. Premier bilan électrophysiologique lors de la consultation initiale. Les 10 PAMG sont superposés.

B. Dernière exploration, à plus de 4 ans d'intervalle, la patiente étant asymptomatique. Les 10 PAMG successifs sont enregistrés en décalage.

Illustration de la technique de stimulation nerveuse répétitive pour le couple radial-anconeus (2 photographies à gauche). Le point moteur du muscle anconeus se situe au sommet d'un triangle équilatéral dont les autres extrémités sont occupées par l'olécrâne et l'épicondyle externe de l'humérus. La détection des potentiels d'action musculaires globaux est assurée par une paire d'électrodes de surface disposables (ou cupules métalliques). L'électrode active (G1) est placée au point moteur du muscle anconeus et l'électrode de référence (G2) distalement sur le bord interne du cubitus. La stimulation nerveuse (choc rectangulaire unidirectionnel de 0,1 à 0,2 ms de durée, à la fréquence de 2 à 3 Hz) est délivrée par un stimulateur bipolaire de surface, la cathode orientée distalement, à hauteur ou au-dessus de l'épicondyle externe sur le bord latéral du muscle triceps brachial. Filtres : 10 Hz-5 kHz. Calibration initiale (à adapter au besoin) : 3-5 ms/division et 1 mV/division.

Avec recours à la FUEMG

Même si la FUEMG est disponible, la SNR reste un préalable indispensable. Ces 2 techniques sont complémentaires. Tout au plus peut-on alléger quelque peu le programme de SNR en se limitant à 4 couples nerfs-muscles qui seront choisis en fonction de la présentation clinique.

Lorsque les tests de SNR sont négatifs, la FUEMG est réalisée au niveau du muscle orbiculaire oculi (**figure 4**) ou frontalis (myasthénie oculaire) ou au niveau du muscle extensor digiti communis (myasthénie généralisée). Si le résultat de la FUEMG est négatif, nous conseillons l'étude d'un second muscle. Si la FUEMG reste dans les limites de la normale pour les 2 muscles étudiés, un autre diagnostic devra être envisagé.

Deux modalités de FUEMG existent. Dans l'une, une contraction musculaire volontaire de faible intensité est demandée au sujet examiné ; dans l'autre, l'activation des JNM est assurée par une stimulation nerveuse à l'aide d'une aiguille monopolaire, le plus souvent à la fréquence de 10 Hz. Dans cette seconde modalité, les pièges techniques sont plus nombreux et le risque de faux positifs plus élevé.

La question des valeurs de référence reste cruciale en FUEMG, et ce d'autant que, actuellement, cet examen n'est généralement plus réalisé avec des aiguilles de fibre unique spécifique (surface active : 0,005 mm²), mais avec de fines aiguilles concentriques (surface active : 0,02 mm²). Les valeurs de référence doivent donc être adaptées à ce nouveau matériel (4). À noter que, depuis peu, des aiguilles de fibre unique disponibles sont disponibles sur le marché. ■

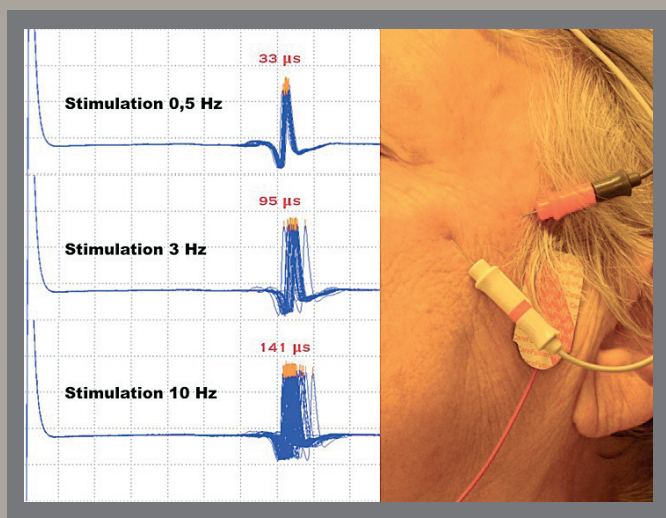


Figure 4. Enregistrement en électromyographie de fibre unique chez un patient présentant une myasthénie oculaire (stimulation nerveuse du nerf facial par une aiguille monopolaire, détection au niveau du muscle orbiculaire oculi par une aiguille concentrique).

Cet enregistrement, réalisé au niveau d'une jonction neuromusculaire pathologique (*jitter* > 30 µs), illustre l'augmentation du *jitter* à la suite de l'augmentation de la fréquence de stimulation nerveuse, caractéristique d'une pathologie postsynaptique telle que la myasthénie. C'est l'inverse, le *jitter* étant inversement proportionnel à la fréquence de stimulation nerveuse, lorsque le trouble de transmission est présynaptique (syndrome de Lambert-Eaton).

Références bibliographiques

1. Kelly JJ, Daube JR, Lennon VA et al. The laboratory diagnosis of mild myasthenia gravis. *Ann Neurol* 1982;12(3):238-42.
2. Oh SJ, Kim DE, Kuruoglu R et al. Diagnostic sensitivity of the laboratory tests in myasthenia gravis. *Muscle Nerve* 1992;15(6):720-4.
3. Fournier E. Étude de la transmission neuromusculaire par stimulation nerveuse répétitive. In: Fournier E (eds). *Examen électromyographique* (2^e édition). Cachan : Lavoisier 2008:281-303.
4. Kokubun N, Sonoo M, Imai T et al. Reference values for voluntary and stimulated single-fibre EMG using concentric needle electrodes: a multicentre prospective study. *Clin Neurophysiol* 2012;123(3):613-20.
5. Godaux E. *Électromyographie: sémiologie et physiopathologie*. Paris: Masson 1989:319.

Sur le thème de l'électroneuromyographie, découvrez les blogs :

**<http://enmgblog.blogspot.com>
et <http://cf-enmg.blogspot.com>**